

**UNIVERSIDADE DE LISBOA  
FACULDADE DE MEDICINA DENTÁRIA**



## **DISPLASIAS FIBRO-ÓSSEAS DOS MAXILARES**

**JOANA ISABEL ALEXANDRE PACHECO**

**MESTRADO INTEGRADO**

2011

**UNIVERSIDADE DE LISBOA**  
**FACULDADE DE MEDICINA DENTÁRIA**



## **DISPLASIAS FIBRO-ÓSSEAS DOS MAXILARES**

**Dissertação orientada pelo Prof. Doutor Daniel de Sousa**

**JOANA ISABEL ALEXANDRE PACHECO**

**MESTRADO INTEGRADO**

2011

## **AGRADECIMENTOS**

Aos meus pais e à minha irmã pelo amor e pela transmissão de valores que fazem de mim quem sou hoje.

Ao Prof. Doutor Daniel de Sousa, pela disponibilidade, incentivo e orientação prestada nesta monografia.

Ao João, pela dedicação constante.

À Filipa, à Sofia e ao Paulo pela amizade, apoio e incentivo.

Aos meus amigos desta faculdade, em especial, Ana Catarina Sousa, Ana Catarina Soares, Janete Faria e Sandra Marquez pelo apoio e pelos bons momentos nesta longa caminhada.

Obrigada

## RESUMO

A displasia fibrosa em conjunto com as displasias ósseas dos maxilares representam o grupo das displasias fibro-ósseas. Estas, apesar de partilharem as mesmas características histopatológicas e apresentarem uma substituição de osso normal por tecido fibroso e conjuntivo, diferem nas suas manifestações clínicas, no seu comportamento e têm abordagens terapêuticas diferentes.

A displasia fibrosa é uma doença genética rara dos ossos e pode ser dividida em 3 subtipos: a monostótica, que afecta um único osso, a poliestótica, que afecta diversos ossos concomitantemente e a craniofacial quando envolvem múltiplos ossos craniofaciais. Nos maxilares é caracterizada por uma expansão óssea assimétrica e geralmente assintomática da área afectada envolvendo maioritariamente a maxila. O seu tratamento consiste em três abordagens diferentes que envolvem a monitorização evolutiva, a terapêutica cirúrgica e a terapêutica medicamentosa.

As displasias ósseas são um grupo de lesões, idiopáticas, não-neoplásicas, localizadas nas áreas de suporte dos dentes ou no processo alveolar edêntulo dos maxilares. São mais frequentemente diagnosticadas em mulheres de raça negra e de meia idade e apresentam-se sobre três formas clínicas: a displasia óssea focal, a displasia óssea periapical e a displasia óssea florida. Apesar das DO aparentemente representarem apenas variantes do mesmo processo patológico, são diferenciadas com base em características clínicas e radiológicas e na extensão do envolvimento das zonas afectadas. No seu diagnóstico, para além da análise clínica e radiográfica, os dados demográficos juntamente com a realização de testes de vitalidade são importantes parâmetros de diagnóstico. As diferentes formas de DO são geralmente auto-limitadas e assintomáticas e por isso não requerem qualquer tipo de tratamento a não ser que ocorram complicações, nomeadamente infecção do osso esclerótico.

É importante o médico-dentista estar familiarizado com este tipo de lesões de maneira a proporcionar o melhor tratamento e orientação possíveis.

### **Palavras-Chave:**

Lesões Fibro-ósseas

Displasia Fibrosa

Displasias Cemento-Ósseas / Displasias Ósseas (focal, periapical, florida)

Maxilares

## ABSTRACT

Fibrous dysplasia in combination with bone dysplasia of the jaws represent the group of fibro-osseous dysplasias. Though they share the same histopathologic features and present a replacement of normal bone by fibrous tissue and connective tissue, the latter differ in their clinical manifestations, in their behavior and have different therapeutic approaches.

Fibrous dysplasia is a rare genetic disorder of the bone and can be divided into three subtypes: the monostotic, which affects a single bone, the polyostotic, affecting several bones simultaneously and the craniofacial, when they involve multiple craniofacial bones. In the jaws, it is characterized by an asymmetric and usually asymptomatic bone growth in the affected area mainly involving the maxilla. Its treatment consists of three different approaches involving the monitoring of its evolution, surgical therapy and drug therapy.

The osseous dysplasias are a group of idiopathic, non-neoplastic disorders, located in the support areas of the teeth or in the alveolar process in edentulous jaws. They are most frequently diagnosed in black and middle-aged women and are presented under three clinical forms: a focal osseous dysplasia, periapical osseous dysplasia and florid osseous dysplasia. Although do apparently represent mere variants of the same disease process, they are differentiated based on clinical and radiological characteristics as well as the extent of involvement of the affected areas. In its diagnosis, besides clinical and radiographic analysis, demographic data along with the testing of vitality are important diagnostic parameters. The different forms of osseous dysplasias are generally self-limited and asymptomatic and, therefore, require no treatment unless complications occur, namely the infection of the sclerotic bone.

It is important that the dentist is familiarized with this type of disorders so as to provide the best possible treatment and guidance.

### **Keywords:**

*Fibro-osseous lesions*

*Fibrous dysplasia*

*Osseous dysplasias / Cemento-osseous dysplasia (periapical, focal, florid)*

*Jaws*

**ÍNDICE DE ABREVIATURAS E ACRÓNIMOS**

AMPc	Adenosina Monofosfato Cíclico
AINES	Anti-inflamatórios não esteróides
CFG	Cementoma Familiar Gigantiforme
DF	Displasia Fibrosa
DO	Displasias Ósseas
DFM	Displasia fibrosa monostótica
DFP	Displasia fibrosa polioestótica
DFC	Displasia fibrosa craniofacial
DOP	Displasia óssea periapical
DOF	Displasia óssea focal
DO.FL	Displasia óssea florida
FA	Fosfatase alcalina sérica
Fig.	Figura
FO	Fibroma Ossificante
Gs	G estimulatória
IL-6	Interleucina 6
LFO	Lesão fibro-óssea
OMS	Organização Mundial de Saúde
PCR	Polymerase Chain Reaction
TAC	Tomografia Axial Computorizada
RM	Ressonância Magnética

## ÍNDICE GERAL

<b>1. INTRODUÇÃO</b>	- 1 -
<b>2. OBJECTIVOS</b>	- 2 -
<b>3. MÉTODOS</b>	- 2 -
<b>4. RESULTADOS</b>	- 3 -
<b>4.1. LESÕES FIBRO-ÓSSEAS DOS MAXILARES</b>	- 3 -
<b>4.2. DISPLASIA FIBROSA</b>	- 3 -
4.2.1. EPIDEMIOLOGIA	- 3 -
4.2.2. ETIOLOGIA E PATOGÉNESE	- 4 -
4.2.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E RADIOGRÁFICAS	- 6 -
4.2.4. CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS	- 9 -
4.2.5. DIAGNÓSTICO	- 10 -
4.2.6. TRATAMENTO E PROGNÓSTICO	- 13 -
<b>4.3. DISPLASIAS ÓSSEA</b>	- 17 -
4.3.1. EPIDEMIOLOGIA	- 18 -
4.3.2. ETIOLOGIA E PATOGÉNESE	- 19 -
4.3.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E RADIOGRÁFICAS	- 19 -
4.3.4. CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS	- 22 -
4.3.5. DIAGNÓSTICO	- 22 -
4.3.6. TRATAMENTO E PROGNÓSTICO	- 26 -
<b>5. DISCUSSÃO DOS RESULTADOS</b>	- 29 -
<b>6. CONCLUSÃO</b>	- 30 -
<b>7. BIBLIOGRAFIA</b>	- 31 -
<b>ANEXO</b>	

## 1. INTRODUÇÃO

Os maxilares diferem dos restantes ossos do esqueleto em alguns aspectos. Embriologicamente, porque derivam em grande parte da proliferação de células da neuroectoderme e, anatomicamente, porque abrigam os germes dentários. Este último facto contribuiu especialmente para que lesões que ocorrem nos maxilares não ocorram em qualquer outra parte do esqueleto (Slootweg, 2010). Estas lesões incluem uma variedade de quistos e tumores odontogénicos. Contudo, outras lesões não estritamente odontogénicas, como as lesões fibro-ósseas, são frequentemente encontradas nos maxilares (Slootweg, 2009).

Segundo a actual classificação da OMS, os tumores odontogénicos benignos são agrupados em quatro categorias, entre as quais as lesões relacionadas com o osso. Estas incluem o fibroma ossificante, a displasia fibrosa, as displasias ósseas, a lesão central das células gigantes, o querubismo, o quisto ósseo aneurismático e o quisto ósseo simples (Barnes et al., 2005).

As lesões fibro-ósseas dos maxilares representam clinicamente um grupo de lesões que partilham as mesmas características histopatológicas. Este grupo de lesões compreende a displasia fibrosa, as displasias cemento-ósseas e o fibroma ossificante (Waldron, 1993).

As displasias fibro-ósseas dos maxilares incluem a displasia fibrosa e as displasias ósseas, sendo que esta última se subdivide em quatro subtipos: a displasia óssea periapical, a displasia óssea focal, a displasia óssea florida e o cementoma familiar gigantiforme (Barnes et al., 2005).

Para o correcto diagnóstico e o tratamento destas lesões é fundamental a realização de uma análise exhaustiva dos aspectos clínicos, radiológicos e histológicos (Obwegeser et al., 1973).



## **2. OBJECTIVOS**

O objectivo desta monografia, com base numa revisão bibliográfica sobre o assunto, é descrever os dados mais relevantes sobre o diagnóstico, características clínicas e abordagens terapêuticas das displasias fibro-ósseas dos maxilares de forma especialmente orientada para o Médico Dentista.

## **3. MÉTODOS**

Este trabalho de revisão da literatura foi realizado através de uma pesquisa bibliográfica executada nos motores de busca científicos PUBMED, SCIENCEDIRECT e B-ON, com as palavras-chave na língua inglesa. Alguma bibliografia foi obtida na biblioteca do Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil, na biblioteca da Faculdade de Medicina Dentária da Universidade de Lisboa e na biblioteca da Faculdade de Medicina de Coimbra.

## **4. RESULTADOS**

### **4.1 LESÕES FIBRO-ÓSSEAS DOS MAXILARES**

A designação, lesão fibro-óssea dos maxilares, compreende um grupo heterogéneo de lesões que inclui lesões de desenvolvimento, processos displásicos ou reactivos e neoplásicos. Este grupo é categorizado, respectivamente, em displasia fibrosa, displasias ósseas e fibroma ossificante (Waldron, 1993).

Como aspecto comum são caracterizadas pela substituição do osso normal por tecido conjuntivo fibroso, contendo quantidades variáveis de tecido mineralizado neoformado (Waldron, 1993).

Devido à sua sobreposição clínica, radiológica e histopatológica, gera dificuldades na classificação, diagnóstico e tratamento (Slootweg, 2010). O fibroma ossificante, apesar de apresentar características histopatológicas similares à displasia fibrosa e às displasias ósseas, tem comportamento biológico distinto com diferenças na abordagem terapêutica e no prognóstico (Speight & Carlos, 2006).

### **4.2. DISPLASIA FIBROSA**

A displasia fibrosa (DF) é uma lesão fibro-óssea benigna dos ossos, condição displásica na qual o osso medular normal é substituído por uma proliferação anormal de tecido conjuntivo fibroso e trabéculas ósseas neoformadas. As lesões da DF desenvolvem-se durante a formação e crescimento do esqueleto e apresentam uma evolução natural variável (Waldron & Giansanti, 1973).

A DF pode afectar um único osso ou diversos ossos concomitantemente e pode ser dividida em 3 subtipos: a displasia fibrosa monostótica (DFM), a displasia fibrosa polioestótica (DFP) e a displasia fibrosa craniofacial (DFC). A DFM é a designação utilizada para descrever o processo que está limitado a um único osso e a DFP aplica-se aos casos em que há envolvimento simultâneo de vários ossos. As lesões maxilares, quando envolvem múltiplos ossos craniofaciais denomina-se displasia fibrosa craniofacial (Barnes et al., 2005; DiCaprio & Enneking, 2005; Waldron, 1993).

O termo DFM pode ser aplicado nos casos em que a DF afecta apenas a mandíbula, contudo poderá não ser aplicado quando afecta a maxila. Quando a DF na maxila envolve ossos contíguos, denomina-se de DFC (Harris et al., 1962; Waldron, 1993; MacDonald-Jankowski, 2009). Neste tipo de lesões, o termo craniofacial é mais apropriado que o termo polioestótico porque a distribuição da lesão está restrita a ossos

---

contíguos, numa área anatomicamente definida (Brannon & Fowler, 2001).

Dois dos padrões de envolvimento ósseo mais frequentes na DFC são o da maxila-zigomático-temporal-frontal-nasal e do frontal-esfenoide-temporal-zigomático. Podendo também afectar a base do crânio e os ossos da região peri-orbitária (Brannon & Fowler, 2001) .

A forma polióstotica pode estar associada ao síndrome McCune-Albright (SMA), ao síndrome Jaffe-Lichtenstein (SJL). O SJL é caracterizado por DFP e lesões pigmentadas tipo café-com-leite enquanto que na SMA observam-se, adicionalmente, endocrinopatias, manifestando-se através de uma puberdade precoce, particularmente nas mulheres, hipertiroidismo ou acromegalia (Feller et al., 2009; Speigth & Carlos; 2006).

A DFP pode também estar associada ao síndrome de Mazabraud em combinação com mixomas intramusculares (Kabukcuoglu et al., 2004; Zoccali et al., 2009; Van der Wal et al., 2011). (Anexos - Tabela 1)

#### **4.2.1. EPIDEMIOLOGIA**

A verdadeira prevalência da DF é desconhecida (Chapurlat & Orcel, 2008; Chen et al., 2006). No entanto estima-se que representa aproximadamente 5% a 7% dos tumores ósseos benignos (Frodel et al., 2000; Kruse et al., 2009) e 3% de todos os tumores ósseos (Kruse et al., 2009).

A forma monostótica da doença é igualmente distribuída em relação ao sexo e à raça (Waldron & Giansanti, 1973; Barnes et al., 2005), enquanto que a forma poliostótica é mais frequente em mulheres (F/M rácio, 3:1) (Barnes et al., 2005).

No entanto em estudos realizados por Zimmerman et al., 1958, Daramola et al., 1976 e El Deeb et al., 1979, constatou-se que a displasia fibrosa monostótica nos maxilares afecta maioritariamente mulheres (70-74%).

A forma monostótica é mais comum que a forma poliostótica. (Daramola et al., 1976; Barnes et al., 2005; Valentini et al., 2009) ocorrendo em cerca de 80-85% dos casos de DF (MacDonald-Jankowshi, 2004).

Tanto a forma poliostótica como a monostótica são maioritariamente diagnosticadas em crianças e adultos jovens (Barnes et al., 2005, Waldron & Giansanti, 1973). Contudo, em 3% de todos os casos de DFP associada ao SMA, a doença normalmente manifesta-se na infância (Barnes et al., 2005). A forma monostótica afecta

---

o grupo etário entre os 20 e os 30 anos e a forma polioestótica tem o seu início principalmente em crianças, com menos de 10 anos de idade, desenvolvendo-se durante a infância e estabiliza na puberdade (Feller et al., 2009; Kruse et al., 2009).

Esta patologia pode ser detectada mais tarde, mas uma história médica cuidadosa indica que a lesão teve início durante a primeira ou segunda décadas de vida (Waldron, 1993).

#### **4.1.2. ETIOLOGIA E PATOGÉNESE**

Antigamente, a DF era amplamente considerada por alguns autores uma lesão do desenvolvimento, enquanto outros consideravam que a lesão resultava de um processo reparativo ou reactivo devido a um trauma, sendo, por isso, classificada como uma alteração não-neoplásica (Obwegeser et al., 1973).

Estudos genéticos sustentam evidência de que, actualmente, é mais adequado classificá-la como uma doença genética (Marie et al., 1997; Cohen & Howell, 1999; Riminucci et al., 1999; Perdigão et al., 2004).

A base da etiologia da displasia fibrosa tem sido fortemente associada a mutações que ocorrem no gene *GNAS I* (proteína ligada ao nucleótido guanina,  $\alpha$ -estimulante da actividade do polipeptídeo 1) sendo por isso uma doença genética, não-hereditária. Esta mutação ocorre no gene *GNAS* localizado no cromossoma 20q13., que codifica a sub-unidade alfa da proteína G estimulatória (Gs). As proteínas resultantes dessa mutação reduzem a actividade da GTPase com consequente aumento da adenilciclase. Deste modo, as células mutantes geram altos níveis de AMPc e apresentam altas taxas de proliferação e diferenciação dos fibroblastos/osteoblastos com produção de osso displásico, que constitui estas lesões. (Marie et al., 1997; Cohen & Howell, 1999; Riminucci et al., 1999; Perdigão et al., 2004). Por outro lado, as células osteoblásticas também produzem uma quantidade excessiva de IL-6 resultando num aumento da actividade osteoclástica, com a expansão de lesões osteolíticas no tecido fibroso e osso normal circum-adjacente (Yamamoto et al., 1996; Riminucci et al., 2003).

Presumivelmente, a severidade clínica da condição depende do momento durante a vida fetal ou pós-natal em que a mutação do *GNAS1* ocorre. Se a mutação ocorrer numa das células-tronco indiferenciadas no início da vida embrionária, as células mutadas irão dispersar e participar da formação do esqueleto o que irá resultar na apresentação clínica de lesões ósseas múltiplas, pigmentação cutânea e distúrbios

---

endócrinos. Se a mutação ocorre durante a vida pós-natal então as gerações das células mutadas são essencialmente confinadas num local, resultando em DFM (Cohen et al., 1999).

Adicionalmente Mariot et al. (2011), demonstraram que mutações no gene *GNAS* podem afectar para além da proteína Gs, a XLas. A proteína XLas tem expressão em células multipotentes do estroma e preosteoblastos e tem maior actividade do que a Gs no que diz respeito à activação da adenilciclase. Estes achados são consistentes com a hipótese de que a sinalização mediada pela XLas pode contribuir para a patogénese do SMA e da DF.

#### **4.2.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E RADIOGRÁFICAS**

Relativamente à sua localização, a DF pode afectar qualquer osso do esqueleto. Contudo o fémur, a tíbia, os maxilares, os ossos do crânio e as costelas são os mais frequentemente afectados (DiCaprio & Enneking, 2005; Feller et al., 2009).

A forma monostótica afecta mais comumente os maxilares e o crânio (Frodel et al., 2000; Waldron, 1993).

Nos maxilares afecta mais frequentemente a maxila do que a mandíbula (Waldron & Giansanti, 1973; Schmaman et al., 1970; Daramola et al., 1976; Valentini et al., 2009; Zimmerman et al., 1958; Obisesan et al., 1977), sendo mais frequente unilateral e posterior (Waldron & Giansanti, 1973; Zimmerman et al., 1958; Obisesan et al., 1977; El Deeb et al., 1979).

Pode ainda envolver outros ossos adjacentes tais como o zigomático, o esfenóide, o seio maxilar, o pavimento da órbita, frontal, etmóide, temporal e ossos da abóbada craniana (Eversole et al., 2008).

Clinicamente, quando a DF se manifesta nos maxilares, é caracterizada por uma expansão óssea assimétrica e geralmente assintomática da área afectada (Waldron & Giansanti, 1973; Daramola et al., 1976; Frodel et al., 2000; El Deeb et al., 1979; MacDonald-Jankowski, 2009; Zimmerman et al., 1958; Fries, 1957; Obwegeser et al., 1973), excepto quando envolve estruturas nervosas (Bessho et al., 1986; Kim et al., 2011). (Anexos - Figuras 1, 2 e 3)

A expansão óssea dos maxilares ocorre durante crescimento esquelético e cessa com a sua maturação. Contudo por razões desconhecidas, a expansão pode voltar a ocorrer após esta fase (Waldron & Giansanti, 1973; Brannon & Fowler, 2001).

Segundo um estudo de Waldron & Giansanti (1973), o tamanho das lesões nos maxilares apresenta uma variabilidade considerável, entre 3,5-16 cm. No entanto 60% das lesões variavam entre 4-8 cm.

Ao envolver outros ossos craniofaciais, para além dos maxilares, os sinais e sintomas associados vão depender do osso ou dos ossos afectados. Nestes casos os sinais e sintomas associados à expansão óssea incluem: dor facial, cefaleias, assimetria craniana, deformidade facial, dificuldades nas mastigação e respiração, limitação da abertura da boca, insuficiência auditiva, obstrução nasal, sinusite, mal posicionamento do globo ocular e possíveis distúrbios visuais, incluindo cegueira, podendo assim produzir deformidades substanciais tanto a nível funcional como estético (Feller et al., 2009; Frodel et al., 2000; Ricalde & Horswell, 2001; Alam & Chander, 2003; Lustig et al., 2001; Nambi et al., 2010; Kim et al., 2011; Chen et al., 2010).

Relativamente aos problemas dentários que podem surgir em associação com a DF nos maxilares, estes podem incluir deslocamento dentário e consequentemente maloclusão, (Daramola et al., 1976; Frodel et al., 2000; Akintoye et al., 2003; Zimmerman et al., 1958; Mizuno et al., 1991; Obisesan et al., 1977; Kim et al., 2011), aumento da prevalência de cárie dentária (Akintoye et al., 2003) e raramente a reabsorção radicular (Petrikowski et al., 1995; Barnes et al., 2005).

Segundo Obisegan et al. (1977), o deslocamento dentário pode ocorrer ou não e parece depender da extensão e tamanho da lesão, da extensão do envolvimento das raízes envolvidas bem como também do tipo de dentes envolvidos. Incisivos e caninos demonstram um maior deslocamento dentário do que os pré-molares e molares.

Atraso ou interrupção da erupção da dentição definitiva pode também ocorrer (Frodel et al., 2000).

O grau de deformidade depende da extensão e da localização das lesões, da idade do paciente e se a doença é monóstotica ou polióstotica. (DiCaprio & Enneking, 2005). O quadro clínico da DFP é frequentemente marcado por sintomas relacionados com lesões nos ossos longos. As lesões poliostóticas tendem a ser maiores que as lesões monostóticas e resultam em mais complicações esqueléticas, incluindo dor óssea localizada, associada a fracturas de fadiga nas zonas de pressão da lesão e deformidades que aumentam com a idade e crescimento (Chapurlat et al., 2004, Feller et al., 2009 DiCaprio & Enneking, 2005). Ao contrário do que acontece aos pacientes com DFM,

as deformidades associadas à DFP podem continuar a progredir após a maturação esquelética (DiCaprio & Enneking, 2005).

A pigmentação café-com-leite, quando presente na displasia fibrosa poliostótica, consiste em manchas acastanhadas bem definidas, geralmente unilaterais, localizadas frequentemente tronco e nas coxas. Ocasionalmente também podem estar presentes na face e na mucosa oral sob a forma de máculas pigmentadas (Neville et al., 2009; Chen et al., 2009).

Normalmente a fosfatase alcalina sérica está elevada em até um terço dos pacientes com DF (Harris et al., 1962; Kim et al., 2011) mas os níveis de cálcio, da hormona paratiroideia, da 25-hidroxivitamina D e da 1,25-dihidroxivitamina D estão normais na maioria dos casos. No entanto, pacientes com DFP extensa podem apresentar hipofosfatemia, hiperfosfatúria e osteomalacia (Feller et al., 2009).

As características radiográficas da DF podem variar, dependendo do estágio da doença associado à proporção entre o tecido ósseo mineralizado e o tecido fibroso da lesão (Neyaz et al., 2008).

Fries em 1957, numa revisão das características radiográficas da DF do crânio e ossos faciais, propôs 3 padrões radiográficos:

- o padrão quístico, caracterizado por uma radiolucidez esférica ou ovóide circundada por osso denso, bem delimitada, correspondendo a lesões recentes. Encontra-se em 21% dos casos normalmente em pacientes jovens;
- o padrão esclerótico, homogeneamente denso, correspondendo a lesões em progressão, encontrado em 23% dos casos;
- padrão pagetóide/misto ou de aparência de vidro-fosco, caracterizado por uma mistura de áreas radiopacas e radiolúcidas, sendo este o padrão mais frequente associado a lesões tardias, encontrado em 56% dos casos, normalmente em pacientes com idade mais avançada. Numa TAC, este padrão, é caracterizado por uma expansão óssea (Kim et al., 2011).

Nas lesões em progressão o osso vai adquirindo um padrão misto radiolúcido e radiopaco que transmite um efeito “vidro fosco”, casca de laranja ou de impressões digitais, com bordos indefinidos misturando-se no osso normal adjacente. Este último aspecto é crítico para o seu diagnóstico com outras lesões dos maxilares. (Eversole et al., 2008; Feller et al., 2009).

Em resumo, as características radiográficas marcantes da displasia fibrosa são: a aparência de “vidro fosco” em que os limites entre osso normal e a lesão são indefinidos, expansão óssea e o córtex fino mas intacto, sem qualquer alteração no periósteo (Petrkowski et al., 1995; MacDonald-Jankowski, 2009; Neyaz et al., 2008; Frodel et al., 2000; Nikitakis et al., 2011). (Anexos – Fig. 6)

A expansão da DF na mandíbula é classicamente fusiforme quando vista numa película oclusal ou numa projecção pósterio-anterior da mandíbula (MacDonald-Jankowski, 2004).

Nos maxilares, o deslocamento superior do canal mandibular, estreitamento do espaço do ligamento periodontal e a alteração da aparência da lâmina dura são achados sugestivos de displasia fibrosa (Giunta et al., 1985; Obisesan et al., 1977; Petrkowski et al., 1995; Barnes et al., 2005).

As lesões da displasia fibrosa que afecta os maxilares e os ossos craniofaciais são distintas das que afectam o restante esqueleto por duas razões. Em primeiro porque as lesões da cabeça e pescoço são difusas e pouco demarcadas enquanto que as outras podem ser mais radiolúcidas e bem circunscritas. Em segundo, as lesões da cabeça e pescoço, particularmente lesões tardias, podem conter osso lamelar, o que não é encontrado noutros ossos (Speight & Carlos, 2009).

Quistos não-epiteliais nos maxilares têm sido associados à displasia fibrosa, fibroma ossificante e mais frequentemente às displasias ósseas (Ferreti et al., 1999). Estes quistos variam na sua natureza, alguns são quistos ósseos aneurismáticos (Struthers & Shear, 1984), outros são quistos ósseos simples ou degenerações quísticas não-específicas (Ferreti et al., 1999).

El Deeb et al., (1980) referem que 21% dos quistos ósseos aneurismáticos que ocorrem nos maxilares estão associados a lesões fibro-ósseas dos maxilares. Esta associação já foi reportada por vários autores: Buraczewski e Dabska (1971), Lustig et al., (2001), Struthers e Shear (1984). Diercks et al., (1986) relataram um caso de DFP extra-gnática em associação com quistos ósseos aneurismáticos.

#### **4.2.4. CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS**

As características histológicas dos três tipos de DF são indistinguíveis entre si (Speight & Carlos, 2009). Os achados microscópicos típicos da DF mostram trabéculas irregulares de osso imaturo num estroma celular fibroso, pouco organizado (Barnes et

---



al., 2005; Waldron & Giansanti, 1973). O estroma é composto por fluido mixóide frouxo (Shan et al., 2005) e feixes de fibras de colagénio ancoradas no osso, perpendicularmente à superfície óssea, assemelhando-se com as fibras de Sharpey (Riminucci et al., 1999).

As trabéculas irregulares de osso imaturo assemelham-se aos caracteres da escrita chinesa visto que assumem um formato curvilíneo, (Waldron, 1993; Shan et al., 2005; Feller et al., 2009) e não estão conectadas umas nas outras nem cercadas por osteóide ou osteoblastos (Waldron, 1993; Riminucci et al., 1999; Nevile et al., 2009; Barnes et al., 2005). (Anexos – Fig. 7 )

O osso envolvido é expandido com aumento ou diminuição da espessura da cortical óssea, sendo no entanto, a sua perfuração rara (Harris et al., 1962; Shan et al., 2005).

As lesões no crânio e nos maxilares são mais calcificadas que no resto do esqueleto. Em contraste com os ossos longos que parecem sofrer uma maturação óssea lamelar progressiva, muitas vezes disposta paralelamente um tecido celular conectivo fibroso (Feller et al., 2009; Riminucci et al., 1999).

Numa fase precoce formativa observa-se uma osteogénese acentuada com trabéculas finas de osteóide anastomosadas. O elemento do estroma fibroblástico é proliferativo e hiper celular. Numa fase intermédia as trabéculas assumem o clássico formato curvilíneo semelhantes a caracteres da escrita chinesa. O elemento do estroma fibroblástico continua hiper celular. Nos estádios mais tardios da doença o tecido ósseo é substituído por trabéculas ósseas lamelares; uma extensa remodelação pode resultar num padrão em mosaico de descanso e linhas de reversão (Eversole et al., 2008).

#### **4.2.5. DIAGNÓSTICO**

O diagnostico da DF deve ser realizado através de uma história clínica cuidada e de exames clínicos, radiográficos e histopatológicos. Quando o diagnóstico de DF é estabelecido, é essencial também averiguar a presença ou ausência de lesões noutros ossos do esqueleto através de uma cintigrafia óssea (Kim et al., 2011). O diagnóstico clínico e radiológico da DFP é geralmente fácil, devido à distribuição grosseiramente hemimélica típica das lesões ósseas e aos sinais e sintomas associados (MacDonald-Jankowski, 2004; Eversole et al., 2008). No entanto, não terá a mesma sensibilidade de uma cintigrafia óssea (Kim et al., 2011).

---

No diagnóstico de DFP é essencial encaminhar o paciente para um endocrinologista de maneira a que distúrbios endócrinos e metabólicos sejam diagnosticados e tratados (Kim et al., 2011). O diagnóstico de SMA deve ser considerado na presença de algumas características clínicas tais como: lesões polioestóticas, lesões pigmentados do tipo café-com-leite e presença de endocrinopatias hiperfuncionais (Chen et al., 2009).

Casos isolados de DF nos maxilares pode tornar difícil o seu diagnóstico diferencial com outras lesões ósseas malignas ou benignas. Para a obtenção do diagnóstico definitivo, tratamento e acompanhamento da DF é mandatório efectuar exames imagiológicos, histológicos e testes laboratoriais (Kim et al., 2011). A realização de uma biópsia está indicada se o exame radiológico não for concordante com as características clínicas e radiográficas da DF (DiCaprio & Enneking, 2005; Chapurlat & Orcel, 2008). No entanto, deve ser ponderada, devido ao risco de hemorragia (Chen et al., 2009) e de fractura (MacDonald-Jankowski, 2004).

O diagnóstico diferencial da DF nos maxilares inclui a doença de Paget e o fibroma ossificante. Relativamente ao FO, dado que histopatologicamente há limitações no diagnóstico diferencial, é fundamental uma análise criteriosa das características clínicas e radiográficas. Este é mais comum nas terceiras e quartas décadas de vida, apresenta um crescimento contínuo, afecta mais comumente a mandíbula e radiograficamente é bem delimitado ao contrário das lesões da DF (Nikitakis et al., 2011). Clinicamente a doença de Paget afecta com maior frequência pacientes com mais de 50 anos e os sintomas incluem dor óssea, cefaleias, visão e audição alteradas, vertigens e paralisia facial. Na DF, a observação de uma matriz com um efeito de “vidro fosco” numa TAC, causada por uma mistura de elementos ósseos e fibrosos, permite a sua diferenciação relativamente à doença de Paget. A tábua cortical fina e o envolvimento da órbita da cavidade nasal e da maxila são também sinais de displasia fibrosa (Kruse et al., 2009).

A natureza progressivamente lenta e assintomática da DF, geralmente, permite a diferenciação de tumores ósseos malignos (Regezi et al., 2008).

Perdigão et al., (2004) sugerem que face à elevada prevalência de mutações no gene GNAS na DF, em contraste com outras lesões fibro-ósseas benignas ou malignas, estudos genéticos são um parâmetro adicional que pode ajudar no diagnóstico da DF. É também útil para a confirmação de um resultado anatomo-patológico, visto que o exame

---

histopatológico é muitas vezes difícil (Chapurlat & Orcel, 2008).

Segundo Lietman e Levine, (2005), é possível testar a mutação do gene GNAS através de amostras de células sanguíneas periféricas. Esta técnica pode ter aplicação no diagnóstico e no controle terapêutico de pacientes com DF.

Os diversos exames imagiológicos como a TAC, a RM, as radiografias convencionais e a cintigrafia óssea, são meios auxiliares de diagnóstico que se complementam no diagnóstico de lesões ósseas, incluindo a DF (Zhibin et al., 2004). (Anexos – Fig. 8)

A TAC é um importante e o melhor meio auxiliar de diagnóstico para a avaliação da DF, especialmente para pesquisa de lesões na face e na maxila, onde não só a anatomia é complexa mas também porque são áreas de proximidade com os olhos e nervos ópticos (MacDonald-Jankowski, 2004; Chen et al., 2009; Celenk et al., 2009). A extensão das lesões é claramente visível em reconstruções tridimensionais (Chen et al., 2009).

Segundo Daffner et al. (1982) a TAC é útil quando é difícil estabelecer o diagnóstico através de uma película radiográfica e quando há suspeita de transformação maligna.

Outro meio complementar de diagnóstico é a ressonância magnética visto que correlaciona bem os achados morfológicos e histopatológicos. O reconhecimento destes achados poderá ser útil quando radiografias são equívocas (Shah et al., 2005).

A cintigrafia óssea é igualmente útil como meio complementar de diagnóstico da DF (Higashi et al., 1980; Wowerm et al., 1978; Zhibin et al., 2004; Chen et al., 2009), particularmente na avaliação dos casos de DFP (Daffner et al., 1982). Avalia a extensão das lesões bem como a progressão das mesmas, ou seja, se estão activas ou não. Lesões activas nos adolescentes aumentam a captação do isótopo radioactivo que corresponde radiograficamente à extensão da lesão. Contudo, como resultado da baixa especificidade da captação do traçador, a combinação com outros meios imagiológicos é recomendado (Zhibin et al., 2004).

Segundo Brannon & Fowler, (2001) as chaves de diagnóstico clínico da DFC são: a ocorrência na 1ª e na 2ª década de vida, com aumento indolor do osso envolvido; o envolvimento contíguo dos ossos craniofaciais e aparência radiográfica consistente com as características histopatológicas.

#### **4.2.6. TRATAMENTO E PROGNÓSTICO**

Não existe uma cura para a DF e a sua resolução espontânea não ocorre (Feller et al., 2009). Na maioria dos casos, a doença tende a estabilizar e termina o seu crescimento quando a maturação esquelética é alcançada. (Waldron & Giansanti, 1973)

Existem três abordagens diferentes que envolvem a monitorização, a cirurgia ablativa ou radical e a terapêutica medicamentosa (Kim et al., 2011).

Lesões mais pequenas que não progridem e que não causam deformidades ou limitações funcionais e estéticas significativas, devem ser monitorizadas, não sendo necessário efectuar qualquer intervenção cirúrgica (Waldron, 1993; Feller et al., 2009; Kim et al., 2011). Neste caso, após a detecção da lesão, uma TAC deverá ser realizada aos 3 meses, aos 6 meses e depois anualmente (Chen et al., 2009).

Quanto à terapêutica medicamentosa, a presença de osteólise e aumento da reabsorção óssea na DF foi sugestivo de que talvez a doença pudesse responder à terapia com bifosfonatos (Chapurlat et al., 2004). A terapêutica com bifosfonatos tem demonstrado ser eficaz o alívio da dor e na melhoria da condição esquelética, que seja no caso da DFP ou DFM (Chapurlat et al., 2004; Parisi & Oliveri., 2009; Kos et al., 2004).

Um estudo piloto, realizado por Kos et al. (2004), avaliou o tratamento da displasia fibrosa monostótica na região craniofacial, incluindo a maxila e a mandíbula, com injeções de pamidronato. Apesar da reduzida amostra, concluíram que, aparentemente, é uma abordagem efectiva e bem tolerada pelos pacientes o que pode constituir uma opção terapêutica para pacientes com DF. No entanto, é necessário um estudo duplo-cego cruzado para comprovar a eficácia da terapêutica com pamidronato.

Relativamente ao uso de analgésicos, o paracetamol e os AINES podem ser usados para dor moderada. Narcóticos podem ter algum interesse para a dor severa. No entanto, esta medicação não controla a progressão da doença (Chapurlat & Orsel, 2008).

Segundo Chapurlat et al., (2004), suplementos de cálcio e vitamina D têm interesse terapêutico já que limitam o risco de osteomalacia e aumentam a eficácia da terapêutica com bifosfonatos. O uso destes suplementos, em pacientes com DF, de maneira a evitar hiperparatiroidismo secundário é suportado pela observação de hiperparatiroidismo no osso displásico em pacientes com a hormona paratiroideia (HPT) elevada, secundaria à deficiência de vitamina D (Chapurlat, 2005).

Yasuoka et al., (2003), reportaram um caso clínico de displasia fibrosa na maxila

cujo tratamento foi realizado através de uma intervenção cirúrgica associada ao uso prévio de calcitonina. A cirurgia foi efectuada após a calcificação local do osso através do tratamento com calcitonina, o que diminuiu substancialmente a hemorragia.

O tratamento cirúrgico é baseado em duas abordagens diferentes, a ablativa ou a radical seguida de cirurgia reconstrutiva, com o objectivo de corrigir ou prevenir disfunções funcionais e restaurar a harmonia facial (Valentini et al., 2009). Uma intervenção cirúrgica poderá ser necessária quando estruturas nervosas estão comprimidas ou em perigo de compressão (Bessho et al., 1986; Chen et al., 2009) e quando há deformidades estéticas associadas a problemas psicológicos ou deformidades funcionais e estéticas significativas (Waldron, 1993), como por exemplo sinusite crónica, obstrução nasal e distúrbios visuais (Frodel et al., 2000). As deformidades estéticas, como a protrusão do terço médio da face ou a malposição do globo ocular podem estar associadas adicionalmente, ou não, a deformidades funcionais. Relativamente à malposição do globo ocular, torna-se particularmente importante quando houver incidências sobre o conteúdo da órbita de tal forma que a visão seja afectada (Frodel et al., 2000).

A decisão de efectuar uma intervenção cirúrgica e a sua extensão devem ser baseadas na análise dos achados clínicos e radiográficos, ou seja, na idade do paciente, na localização e extensão da lesão e taxa de crescimento, no grau de deformidade e no possível envolvimento da lesão com estruturas funcionais vitais ou limitações funcionais já estabelecidas (Chen et al., 2006; Frodel et al., 2000).

As lesões monostóticas normalmente permanecem activas até à maturidade esquelética enquanto que lesões poliestóticas podem continuar a progredir até à idade adulta (Orten & Hanna, 1999).

Apesar da DF nos maxilares normalmente não progredir após a maturação esquelética, alguns autores referem que a progressão pode continuar a ocorrer (Obwegeser et al., 1973; El Deeb et al., 1979, Waldron & Giansanti, 1973; Park et al., 2010; Chen et al., 2010).

Lesões mais pequenas, particularmente na mandíbula, podem ser sujeitas a uma ressecção radical. Contudo, devido à natureza difusa e de grande extensão da maioria das lesões, especialmente as situadas no complexo maxilar, contraindica a sua remoção com procedimentos cirúrgicos extensivos e por isso uma abordagem conservadora recomendada por alguns autores (Waldron, 1993, Schmaman et al., 1970; Ramsey et al.,

---

1968; El Deeb et al., 1979). No entanto vários casos de recorrência da doença após cirurgias conservadoras têm sido relatadas, sido por isso muitas vezes necessário novas intervenções cirúrgicas (Mizuno et al., 1991; Ferreti et al., 1999; Sakata et al., 2010).

Uma ressecção conservativa, ao contrário de uma cirurgia mais extensa, acarreta menos riscos contudo o potencial de recidiva é maior (Orten & Hanna, 1999). Estima-se que 25% a 50% dos pacientes irá demonstrar uma recidiva após intervenção cirúrgica, excepto se a lesão for totalmente excisada (Park et al., 2010) e parece ser mais comum nos pacientes mais jovens sugerindo que a intervenção cirúrgica deve ser adiada o mais tarde possível. Assim a idade do paciente é importante na medida em que, se a lesão progride até à maturação esquelética, a intervenção cirúrgica deve ser adiada até esta ser alcançada (Obwegeser et al., 1973; Zielinski et al., 1982; Waldron, 1993; Feller et al., 2009; Park et al., 2010).

No entanto, cada vez mais autores são a favor de uma abordagem cirúrgica radical, quando possível, permitindo a ressecção completa da lesão seguida imediatamente por uma cirurgia reconstrutiva (Valentini et al., 2009; Chen et al., 2010; Kim et al., 2011; Park et al., 2010).

O uso de tecnologias avançadas, tais como a prototipagem rápida, navegação estereotáxica e a análise volumétrica, são úteis na optimização dos resultados cirúrgicos, aumentando a segurança durante a ressecção das lesões, diminuição do tempo cirúrgico, como também na obtenção de resultados estéticos excelentes (Murray et al., 2008).

Chen et al., (2009) sugerem que nos primeiros dois anos após cirurgia de ressecção o paciente deve ser seguido regularmente, todos os meses ou de 2 em 2 meses através de um exame clínico e radiográfico, de maneira a avaliar o potencial de agressividade da lesão. Se não houver indícios de expansão ou recorrência, a cirurgia de reconstrução deve ser efectuada. Caso haja necessidade de restabelecer a oclusão, através de uma reabilitação protética, esta deve ser efectuada numa última fase, após a cirurgia reconstrutiva.

Apesar das deformidades estéticas precederem a complicações funcionais, a combinação de ambas ocorre em casos mais severos. Isto é particularmente problemático nas crianças, visto que o crescimento facial e dentário está a ocorrer, constituindo por isso, um dilema terapêutico, relativamente ao *timing* e à extensão da cirurgia. Contudo, em crianças e adolescentes que apresentem uma história de rápida progressão da doença e que clinicamente apresentem, envolvimento de estruturas como

---

a órbita e cavidade nasal e deterioração da fala, deglutição, respiração e mastigação, é indicado uma intervenção cirúrgica precoce. Neste caso, os responsáveis pela criança devem ser informados da possibilidade de que erupção dentária definitiva pode não ocorrer, podendo posteriormente necessitar de uma intervenção ortodôntica, prostodôntica ou até mesmo de cirurgia ortognática (Frodel et al., 2000; Posnick, 1998).

As lesões do terço médio da face e da região peri-orbitária são difíceis de tratar devido à proximidade com estruturas neurovasculares e oculares. Quando a DF afecta a cavidade orbitária, mais particularmente quando comprime o canal óptico, a cegueira pode ocorrer. Embora o aparecimento da cegueira seja gradual e intermitente, a cirurgia de urgência é frequentemente necessária para recuperar a visão. O risco deste tipo de cirurgia deve ser pesado, quanto aos benefícios de atingir um maior resultado estéticos e funcional (Ricalde & Horswell, 2001). A terapêutica com corticosteróides pode aliviar aos sintomas associados à compressão no nervo óptico (Ricalde & Horswell, 2001).

Uma complicação possível do tratamento cirúrgico é um sangramento excessivo, devido à natureza vascular deste tipo de lesões (Daramola et al., 1976; Zielinski et al., 1982; Chen et al., 2009).

Pacientes com displasia fibrosa não requerem tratamento dentário especial, podendo ser realizados quaisquer tipo de tratamento dentário de rotina, como extracções, restaurações e tratamento ortodôntico, sem qualquer exacerbação das lesões. (Akintoye et al., 2003).

Relativamente ao prognóstico da displasia fibrosa, a sua transformação maligna é rara. Para a forma monostótica é cerca de 0,5% e 4% para o SMA. (Ruggieri et al., 1994).

No entanto, os profissionais de saúde relacionados com a cabeça e pescoço, devem ser vigilantes visto que o esqueleto craniofacial é o local mais frequentemente afectado pela transformação maligna em sarcomas (Daramola et al., 1976; Ruggieri et al., 1994), normalmente o fibrosarcoma e, mais frequentemente, o osteosarcoma (Ruggieri et al., 1994; Mock & Rosen, 1986; Waldron, 1993).

A transformação maligna tem sido reportada em pacientes que receberam terapia com radiação para a DF (Mock & Rosen, 1986; Waldron, 1993; Tanner et al., 1961). No entanto, existem casos em que esta transformação maligna ocorre espontaneamente (Ruggieri et al., 1994). Por esta razão e para além de ser um tratamento ineficaz, a terapia com radiação está contra-indicada (Feller et al., 2009; Mock & Rosen, 1986;

Waldron, 1993; Tanner et al., 1961).

É importante manter o paciente sob um *follow-up* a longo prazo e se qualquer paciente apresentar evidência clínica ou radiológica de alterações após um longo período deve ser sujeito a biópsia, para despistar qualquer alteração sarcomatosa (Waldron, 1993).

#### **4.3. DISPLASIAS ÓSSEAS**

Uma das condições das lesões fibro-ósseas dos maxilares são as displasias ósseas, um grupo de lesões, idopáticas, não-neoplásicas localizadas nas áreas de suporte dos dentes ou no processo alveolar edêntulo dos maxilares (Alsufyani & Lam, 2011b; Resnick & Novelline, 2008). As DO são caracterizadas por uma substituição do osso normal por tecido conjuntivo fibroso e osso metaplásico (Alsufyani & Lam, 2011a).

O termo displasias cemento-ósseas (DCO) foi adotado, na classificação de 1992 da OMS, como uma designação representativa de um grupo de lesões não-neoplásicas do osso, que incluía: a displasia cemento-óssea periapical, a displasia cemento-óssea focal, e a displasia cemento-óssea florida (cementoma múltiplo familiar, cementoma gigantiforme) (Kramer et al., 1993). Após um período em que o termo “cimento” gerou alguma controvérsia e inconsistência de nomenclatura, em 2005, a OMS criou uma nova designação representativa do mesmo grupo de lesões, as displasias ósseas. Segundo a nova terminologia as Displasias Ósseas incluem: a Displasia Óssea Periapical, a Displasia Óssea Focal, a Displasia Óssea Florida e o Cementoma Gigantiforme Familiar (Barnes et al., 2005).

O quarto tipo, o CGF, é uma doença hereditária autossômica dominante, rara, com uma expressão fenotípica variável (Barnes et al., 2005; Young et al., 1989). Ao contrário da DOP, DOF e da DO.FL, o CGF não apresenta predileção pela raça negra e manifesta-se precocemente para além de que, clinicamente, é caracterizada por uma expansão óssea extensa e um padrão de crescimento mais rápido (Young et al., 1989). Tendo em conta estas características o uso do termo CGF a uma desordem hereditária rara incomum, é significativamente diferente das DO convencionais (Neville et al., 2009). Por esta razão, segue-se apenas a descrição da displasia óssea periapical, da displasia óssea focal, e da a displasia óssea florida.

Apesar das DO aparentemente representarem apenas variantes do mesmo processo patológico são diferenciadas com base em características clínicas e

---



radiológicas e na extensão do envolvimento das zonas afectadas (Waldron, 1993).

A DOP e a DOF representam as lesões fibro-ósseas mais comuns nos maxilares (Waldron, 1993; Sue et al., 1997; Resnick & Novelline, 2008; Alsufyani & Lam, 2011b), sendo a DOF é o subtipo mais comum (Waldron, 1993).

Muitas terminologias foram usadas para a DCOP, entre as quais: cementoma, cementoma periapical, displasia cemental periapical e displasia fibrosa periapical (Zegarelli et al., 1964; Waldron, 1993). A DCOP é algumas vezes referida como um tipo de cementoma, mas grande parte dos autores concorda que não é uma neoplasia verdadeira e não parece tratar-se de uma alteração do desenvolvimento (Kramer et al., 1992).

O termo DCOF foi introduzido por Summerlin & Tomich em 1994. A DOF e a DOP são duas formas diferentes do mesmo tipo de lesão. No entanto, a DOF ocorre em áreas posteriores dos maxilares ou em locais de extracções prévias (Barnes et al., 2005; Summerlin & Tomich em 1994).

Quando lesões com características microscópicas e radiográficas são similares à DOF se estendem por dois ou mais quadrantes dos maxilares, a doença é então designada de DO.FL. A DO.FL, anteriormente denominada de *cementoma gigantiforme*, *fibroma cemento-ósseo múltiplo*, *osteíte esclerosante* e *massas de cemento escleróticas dos maxilares*, foi descrita por Melrose et al., em 1976, usando pela primeira vez o termo “florida” de forma a descrever radiopacidades em vários quadrantes nas áreas de suporte dos dentes (Melrose et al., 1976).

#### **4.3.1. EPIDEMIOLOGIA**

A verdadeira prevalência deste grupo de lesões é desconhecida. Segundo Cho et al., num estudo efectuado em 2007, a prevalência das DO na população da Coreia é de 0,31%, sendo cerca de 1% para mulheres acima dos 40 anos.

Tanto a DOP, como a DOF e a DO.FL são mais prevalentes em mulheres de meia idade, geralmente na 4<sup>a</sup>-5<sup>a</sup> década de vida, com predilecção pela raça negra (Zegarelli et al., 1964; Summerlin & Tomich, 1994; Resnick & Novelline, 2008; Higuchi et al., 1988; Mahomed et al., 2005; Singer et al., 2005; Kawai et al., 1999; Alsufyani & Lam, 2011a).

Segundo, MacDonald-Jankowski (2003), a DF.FL apresenta uma distribuição étnica de 59% negros, 37% asiáticos e 3% caucasianos.

Apesar da referida prevalência, já foram reportadas em pacientes de outras raças, idades e gêneros (Gunduz et al., 2009; Dağistan et al., 2007; Komabayashi & Zhu, 2011; Miyake & Nagahata 1999; Dražić et al., 1999).

#### **4.3.2. ETIOLOGIA E PATOGÊNESE**

A etiologia e a patogênese das DO é desconhecida (Waldrom, 1993; Summerlin & Tomich, 1994; Galgano et al., 2003; Holmstrup & Reibel, 2003; Cho et al., 2007).

Segundo vários autores, pensa-se ter origem em elementos do ligamento periodontal (natureza reaccional) e de origem não neoplásica (Waldrom, 1993; Summerlin & Tomich, 1994; Galgano et al., 2003).

Neville et al., 2009 sugerem que as DO, devido à sua prevalência em mulheres, representam um defeito na remodelação óssea extraligamentar que pode ser desencadeada por factores locais e possivelmente relacionadas com desequilíbrios hormonais.

Patel et al., num estudo realizado em 2010, concluíram que a mutação do gene GNAS, presente na Displasia Fibrosa, não desempenha nenhum papel na patogênese das DOP.

#### **4.3.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E RADIOGRÁFICAS**

Clinicamente, tanto a displasia óssea periapical como a displasia óssea focal e a displasia óssea florida são condições normalmente assintomáticas não expansivas, pelo que, usualmente, são descobertas em achados radiográficos quando são realizados estudos radiológicos por outras indicações (Summerlin & Tomich, 1994; Resnick & Novelline, 2008; Alsufyani & Lam, 2011b).

Os três subtipos de DO, ocorrem nas áreas de suporte dos dentes ou edêntulas, mais frequentemente na mandíbula (Zegarelli et al., 1964; Higuchi et al., 1988; Neville et al., 1986; Cho et al., 2007; Alsufyani & Lam, 2011b; Summerlin & Tomich, 1994; Melrose et al., 1976; Singer et al., 2005).

A displasia óssea periapical, ocorre na região periapical anterior e envolve apenas a porção apical de dois ou mais dentes vitais (Zegarelli et al., 1964; Higuchi et al., 1988; Kawai et al., 1999; Cho et al., 2007). Lesões solitárias podem ocorrer mas lesões multifocais são mais frequentes (Resnick & Novelline, 2008). Segundo Zegarelli et al., (1964), representam lesões circunscritas, na maioria dos casos, com um diâmetro

que varia de 1 a 9 mm. (Em anexo: Fig. 7).

Radiograficamente, inicialmente a DOP apresenta-se como múltiplas lesões radiolúcidas circunscritas, ou radiolúcidas/radiopacas que, com o tempo, podem coalescer e tornar-se radiopacas. No entanto a progressão da sua calcificação não é sempre previsível visto que, ocasionalmente, as lesões podem permanecer estáticas ou regredir espontaneamente (Zegarelli et al., 1964).

A displasia óssea focal apresenta-se como uma lesão solitária que ocorre nas áreas de suporte dos dentes ou em áreas edêntulos num quadrante da região posterior nos maxilares (Summerlin & Tomich, 1994). Segundo Sue et al., (1997), as lesões apresentam um tamanho médio de 1,8cm. A maioria dos casos não demonstra expansão óssea. Contudo, lesões maiores podem causar uma ligeira expansão óssea nos maxilares (Waldron, 1993).

A displasia óssea florida é a forma mais extensiva e exuberante das DO. No entanto, na maioria dos casos é igualmente assintomática e auto-limitada. Radiograficamente, as lesões apresentam-se como múltiplas massas escleróticas (multifocais), localizadas em dois ou mais quadrantes, dispersas pelos segmentos alveolares dos maxilares, nas áreas de suporte dos dentes (Dağistan et al., 2007; Singer et al., 2005; Melrose et al., 1976) e na maioria dos casos é bilateral com uma aparência simétrica (Beylouni et al., 1998; MacDonald-Jankowski, 2003; Singer et al., 2005; Melrose et al., 1976; Singer et al., 2005, Cho et al. 2007). No entanto, a aparência assimétrica unilateral pode ocorrer em pacientes mais jovens, pode representar um estágio de transição para a distribuição clássica bilateral de uma lesão num estágio mais avançado (MacDonald-Jankowski, 2003).

A DO.FL é uma condição geralmente auto-limitada e assintomática excepto quando há infecção secundária, por exposição de osso avascular na cavidade oral, como resultado de uma atrofia progressiva do processo alveolar, devido ao uso de próteses ou após a realização extracções ou biopsias nas áreas afectadas (Melrose et al., 1976; Resnick & Novelline, 2008; Alsufyani & Lam, 2011b; Dağistan et al., 2007). Nestes casos, pode ser complicada por uma osteomielite crónica difusa, com eventual formação de sequestros ósseos e formação de fístulas, devido à diminuição da capacidade de vascularização do osso afectado. Assim, ocasionalmente, alguns pacientes podem apresentar sinais e sintomas como drenagem e dor (Melrose et al., 1976; Singer et al., 2005; Alsufyani & Lam, 2011b).

Radiograficamente, os três subtipos de DO progridem de uma maneira semelhante através de três estágios de maturação (Alsufyani & Lam, 2011a).

Os achados radiográficos dependem da fase de desenvolvimento da lesão. Num estadio precoce, também denominado estágio fibroso ou estágio osteolítico imaturo, o osso normal é reabsorvido e é substituído por tecido fibroso que normalmente é contínuo com o ligamento periodontal. É representado radiograficamente por uma lesão radiolúcida bem definida, que pode ser oval ou com uma forma irregular e que é frequentemente rodeada por uma banda de osso esclerótico de largura variável. (Resnick & Novelline, 2008; Neville et al., 1986). Neste estágio, as DO, podem ser confundidas com abscessos radiculares, granulomas ou quistos, particularmente lesões solitárias e pequenas, contudo os dentes são sempre vitais (Smith et al. 1998; Alsufyani & Lam, 2011a). No segundo estágio de maturação, referido como o estágio misto, à medida que a lesão progride, a lesão radiolúcida adquire um padrão misto de limites poucos definidos com focos radiopacos, devido à reparação óssea (osso/cimento) (Brannon & Fowler, 2001; Resnick & Novelline, 2008). A maioria dos casos são identificados neste estágio. (Zegarelli et al., 1964; Alsufyani & Lam, 2011b). No estágio final de maturação ou calcificado a lesão aparece como uma massa sólida radiopaca que é frequentemente cercada por uma margem fina radiolúcida na periferia (Brannon & Fowler, 2001; Neville et al., 1986; Resnick & Novelline, 2008; Kawai et al., 1999; Alsufyani & Lam, 2011a). Apesar da expansão óssea dos maxilares não ser uma característica clínica comum nas DO, vários autores já o reportaram (Melrose et al., 1976; Higuchi et al., 1988; Kawai et al., 1999; Tonioli & Scindler, 2004; Cho et al., 2007; Miyauchi et al., 1995).

Uma associação entre as DO e quistos ósseos simples, apesar de rara, tem sido reportada, mais frequentemente associada à DO.FL (Mahomed et al., 2005; Summerlin & Tomich, 1994; Melrose et al., 1976; Wakasa et al., 2002; Higuchi et al., 1988; Miyauchi et al., 1995; Mupparapu et al., 2005).

Melrose et al., (1976), sugeriram que a formação quística poderá ocorrer secundariamente a uma obstrução da drenagem do líquido intersticial, após uma reação anormal do osso em resposta a um estímulo ou irritação. Higuchi et al., (1988), com base em achados radiográficos, concluíram que o desenvolvimento de quistos ocorre após o aparecimento das lesões DO.

#### **4.3.4. CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS**

Os três subtipos de DO demonstram características histopatológicas semelhantes e podem variar individualmente, dependendo dos diferentes estádios de maturação da lesão (Neville et al., 2009; Su et al., 1997).

O estágio precoce/osteolítico apresenta, predominantemente tecido conjuntivo fibroso em proliferação com celularidade homogênea e moderada. O tecido consiste em fragmentos de tecido mesenquimatoso celular, composto por fibroblastos fusiformes e fibras de colagénio. Apresenta numerosos pequenos vasos sanguíneos e é tipicamente notada hemorragia entremeada pela lesão (Neville et al., 2009; Sue et al., 1997).

O estágio intermediário demonstra uma mistura das características histopatológicas das fases inicial e final. Adicionalmente, osteoblastos podem ser observados, mais frequentemente neste estágio, a circundar o osso trabeculado. Ocasionalmente, osteoclastos podem ser também observados. À medida que a lesão amadurece e torna-se mais esclerótica a proporção entre o tecido conjuntivo fibroso e o material mineralizado diminui (Su et al., 1997).

O estágio final de maturação é caracterizado por uma proporção maior de trabéculas ósseas, que se tornam espessas e curvilíneas, semelhantes ao formato das raízes de gengibre. As trabéculas demonstram uma estrutura acelular, o estroma é pouco vascularizado e demonstra frequentemente ausência hemorragia (Neville et al., 2009; Sue et al., 1997). (Em Anexo: fig. 10)

No exame macroscópico, a lesão é normalmente composta por múltiplos agregados de tecido castanho, que parecem friáveis (Potochny & Huber, 2011).

#### **4.3.5. DIAGNÓSTICO**

No diagnóstico das DO, a idade, o sexo, a raça, a localização, o aspecto radiográfico e a vitalidade dos dentes, o estadiamento do desenvolvimento da lesão e a possível coexistência com outras entidades como a osteomielite e quistos ósseos simples, considerados em conjunto, são de valor no diagnóstico destas condições (Alsufyani & Lam, 2011a, Regezzi et al., 2008). Quando um ou mais factores são atípicos, outras considerações de diagnóstico devem ser tomadas em conta. Normalmente, não há a necessidade de biópsia, pois a condição é geralmente diagnosticada através de exames clínicos e radiográficos (Alsufyani & Lam, 2011a).

Ao fazer o seu diagnóstico devem ser excluídos: abscessos periapicais,

---

granulomas, quistos, queratoquisto odontogénico, ameloblastoma, granuloma central das células gigantes, fibroma ossificante e a osteomielite crónica.

A apresentação clínica pode ajudar a estreitar o espectro diagnóstico na medida em que muitos pacientes com abscessos periapicais agudos referem queixas de dor, inchaço e dor à percussão do dente ou dentes envolvidos. No entanto, alguns abscessos periapicais e a maioria dos quistos e granulomas periapicais são assintomáticos, sendo muitas vezes achados acidentais em radiografias periapicais, ortopantomografias e TAC da mesma forma que as DO. Um parâmetro importante para o diagnóstico das DO é o facto de os dentes afectados, na maioria das vezes, estarem vitais e raramente restaurados. Isto é contrastante com abscessos periapicais, granulomas ou quistos já que pressupõem uma infiltração bacteriana da polpa dentária. Assim, uma lesão que apresente uma radiolucidez periapical, não deve ser interpretada como sendo uma lesão periapical com a necessidade de tratamento endodôntico. Por isso, a avaliação clínica da vitalidade pulpar dos dentes é um parâmetro decisivo de diagnóstico e tratamento adequados, para ajudar a diferenciar as DO de lesões inflamatórias e quistos periapicais que ditam que os dentes afectados não estão vitais e necessitam de tratamento (Resnick & Novelline, 2008; Galgano et al., 2003).

Adicionalmente, através examinação radiográfica detalhada, é possível observar a lâmina dura dos ápices intacta, o que permite o diagnóstico diferencial com lesões de origem inflamatória, devido a cárie primária ou secundária, materiais de restauração agressivos ou lesões traumáticas (Smith et al., 1998).

Se as lesões forem multiloculadas de natureza expansiva, com raízes dos dentes deslocadas ou reabsorvidas, associadas a dentes inclusos, com o córtex perfurado ou estão localizadas em áreas que não são de suporte dos dentes, é importante considerar o diagnóstico de um queratoquisto, ameloblastoma, o granuloma central das células gigantes, bem como outras lesões menos comuns. Apesar destas lesões serem normalmente assintomáticas podem dar início a parestesias unilaterais dos nervos alveolar inferior e mentoniano. O diagnóstico definitivo destas lesões requerem a realização de uma biópsia (Resnick & Novelline, 2008).

O Fibroma ossificante pelas suas características clínicas e radiográficas pode ser facilmente confundido com a DOF (Summerlin & Tomich, 1994; Sue et al., 1997; Bsoul et al., 2004).

O FO é uma neoplasia óssea benigna, assintomática, com potencial de

---

crescimento excessivo, destruição óssea e recidiva e a DOF, apesar de não ser frequentemente diagnosticada numa fase inicial, é nesta fase que deve ser correctamente diferenciada do FO. Em mais de metade dos casos, o FO apresenta-se como uma lesão radiolúcida pura com um tamanho considerável e que tipicamente pode causar expansão dos maxilares. Apesar de rara, a associação de quistos ósseos simples com a DOF pode também reproduzir uma radiolucidez bem delimitada que deve ser incluída no diagnóstico diferencial com o FO. Outro critério a ter em conta é o facto da DOF estar fortemente associado aos ápices dos dentes ou em locais em que houve extracção prévia. O FO, na maioria dos casos, não está associado nem a uma nem a outra (Sue et al., 1997).

O diagnóstico diferencial baseado em características radiográficas não é fácil, especialmente em casos de lesões FO pequenas ou lesões DOF grandes. Neste caso, a realização de uma biópsia é essencial para o diagnóstico definitivo. (Sue et al., 1997 II).

Na exploração cirúrgica da DOF a lesão apresenta-se friável, geralmente hemorrágica e é removida dificilmente através de uma curetagem em pequenos fragmentos em contraste com o FO que é uma lesão relativamente avascular, cuja enucleação é realizada com alguma facilidade (Waldron, 1993).

Em relação à displasia óssea florida, o diagnóstico é clínico e radiológico e a realização de uma biópsia num paciente assintomático não é necessária, podendo mesmo complicar o quadro clínico, precipitando uma infecção que é difícil de controlar sem uma intervenção cirúrgica (Schneider et al., 1990; Dağistan et al., 2007).

O diagnóstico diferencial da DO.FL inclui a osteomielite esclerosante difusa, a doença de Paget e o Cementoma Gigantiforme Familiar. O curso de cada uma destas patologias e as respectivas abordagens clínicas variam entre elas (Regezzi, 2008).

O paciente apresenta as alterações típicas em pelo menos dois quadrantes para a realização do diagnóstico clínico e radiológico desta patologia. Quando a doença afecta os quatro quadrantes pode ser sugestivo de natureza familiar, ou seja, o cementoma gigantiforme familiar (Ogunsalu & Miles, 2005).

A doença de Paget pode ser excluída através da realização de uma biópsia e com a determinação da fosfatase alcalina sérica, que apresenta-se elevada na doença de Paget e normal na DO.FL (Regezzi, 2008). A doença de Paget não afecta apenas o osso alveolar, há perda da lâmina dura e ossos envolvidos tendem a expandir consideravelmente. Em contraste com a DO.FL, afecta mais os homens do que as

---

mulheres e é raro em indivíduos com descendência Africana (Singer et al., 2005).

A OED apresenta diversas características importantes que permitem fazer o diagnóstico diferencial com a DO.FL. A DO.FL é um processo displásico normalmente assintomática, a não ser que massas escleróticas estejam exposta à cavidade oral e neste caso, é desencadeado um processo inflamatório secundário. A OED é um processo inflamatório primário e está associada a dor, inchaço, febre e linfadenopatia em pacientes imunocomprometidos ou com doenças crónicas são mais susceptíveis (Schneider et al., 1990; Singer et al., 2005 ). Radiograficamente, a DO.FL apresenta múltiplas massas redondas ou lobuladas enquanto que a OED apresenta um segmento único, mal definido (Schneider et al., 1990). Está geralmente limitada a um quadrante, não confinada às áreas de suporte do dentes, e envolve tipicamente o corpo, o ângulo e o ramo da mandíbula (Schneider et al., 1990, Singer et al., 2005). Apesar de ser também mais frequente nas mulheres, a raça negra não é particularmente susceptível na raça negra (Minhas et al., 2007; Schneider et al., 1990).

Os critérios microscópicos não apresentam valor na distinção destas duas entidades patológicas. Ambas são compostas por osso e/ou cimento e tecido conjuntivo fibroso. As alterações inflamatórias consistentes com a OEM também são vistas na DO.FL dado que, normalmente, a biópsia é obtida quando esta é sintomática (Schneider et al., 1990).

O diagnóstico errado deste tipo de lesões pode conduzir a um tratamento inadequado, com custos desnecessários e a possíveis complicações (Smith et al., 1998). De facto procedimentos desnecessários que exponham o osso pouco vascularizado, típico destas lesões, como a biópsia, podem provocar infecções secundárias e lesões que eram assintomáticas quando infectadas, tornam-se sintomáticas, e necessitam de nova intervenção (Resnick & Novelline, 2008).

A tomografia axial computadorizada, devido à sua habilidade de fornecer imagens de corte axial, sagital e frontal, é útil na avaliação e diagnóstico diferencial deste tipo de lesões (Beylouni et al., 1998; Yoshiko et al., 1994).

Raramente, quistos ósseos simples desenvolvem-se adjacientemente às displasias ósseas nos maxilares. Nestes casos, exploração cirúrgica e biópsia são necessárias para estabelecer o diagnóstico (Bsoul et al., 2004; Dražić & Minić., 1999). Contudo, quando estamos perante um caso de DO associado a quistos ósseos simples em dentes não-vitais, o diagnóstico torna-se menos claro e só poderá ser definitivo após excisão cirúrgica e

---



examinação histopatológica (Dražić & Minić., 1999).

A exploração cirúrgica e a biópsia estão também indicadas se a lesão se tornar sintomática ou demonstrar alterações clínicas e radiográficas significativas (Bsoul et al., 2004; Potochny & Huber, 2011).

#### **4.3.6. TRATAMENTO E PROGNÓSTICO**

As diferentes formas de DO são geralmente auto-limitadas e assintomáticas e por isso não requerem qualquer tipo de tratamento a não ser que ocorram complicações, nomeadamente infecção do osso esclerótico (Barnes et al., 2005, MacDonald-Jankoski, 2003; Summerlin & Tomich, 1994; Holmstrup & Reibel, 2003; Beylouni et al., 1998).

Uma vez que atinge o estágio radiopaco, a lesão estabiliza e não causa complicações (Smith et al., 1998; Komabayashi & Zhu, 2011).

Em contraste com o tratamento das lesões periapicais inflamatórias e quistos periapicais, qualquer intervenção operatória deve ser evitada em todos os subtipos e estádios das DO, com excepção de lesões activas necróticas ou infectadas da DO.FL (Resnick & Novelline, 2008).

O prognóstico é excelente, porém alguns autores sugerem que alguns casos a DOP e a DOF podem progredir para DO.FL. (Summerlin & Tomich, 1994; Terezhalmay & Moore, 2004; Dražić & Minić., 1999; Galgano et al., 2003). Assim, apesar da natureza autolimitada das DO, o tratamento de um paciente assintomático consiste num *follow-up* clínico e radiográfico, com o objectivo de assegurar que não há aumento ou expansão deste tipo de lesões (Komabayashi & Zhu, 2011; Lin et al., 2010). Assim, na ausência de sinais clínicos, uma reavaliação radiográfica, através de um ortopantomografia, deverá ser feita a cada 2 a 3 anos (Beylouni et al., 1998), ou a cada 5 anos e radiografias periapicais devem ser considerados, se surgirem alterações dos sinais e sintomas (Holmstrup & Reibel, 2003).

Consultas de controle e instrução e motivação para o controle da placa bacteriana devem ser também efectuadas para controlar a doença periodontal e prevenir a perda de inserção (Neville et al., 2009; Dağistan et al., 2007).

O início da sintomatologia está geralmente associada a exposição das massas escleróticas à cavidade oral e por isso, alguns autores advogam que se deve evitar realizar extracções ou biópsias nas áreas envolvidas devido à diminuição da capacidade de cicatrização (Waldron et al., 1975, Bencharit et al., 2003; Beylouni et al., 1998).

Num paciente sintomático, o tratamento é mais complicado, devido ao desenvolvimento de inflamação e infecção crônicas. Só neste caso é que deve ser instituído um tratamento (Beylouni et al., 1998).

Inicialmente, um tratamento conservador, como a antibiotioterapia, é indicado quando há infecção secundária neste tipo de lesões. Contudo, um tratamento mais agressivo é requerido quando o tratamento conservador não é eficaz. (Bencharit et al., 2003). A natureza avascular deste tipo de lesões geralmente contribui para o insucesso da terapêutica antimicrobiana, devido à diminuição do poder de difusão dos antibióticos no osso (Beylouni et al., 1998).

Uma intervenção cirúrgica agressiva pode necessariamente levar a defeitos ósseos, requerendo cirurgia de reconstrução complexa (Miyake & Nagahata 1999; Bencharit et al., 2003. Em casos de DO-FL agressiva, são sugeridas abordagens terapêuticas semelhantes às aplicadas de casos de carcinoma in situ (Bencharit et al., 2003).

Como os dentes permanecem vitais ao longo de todo o processo, estes não devem em princípio ser extraídos. Não devem ser realizados tratamentos endodônticos, especialmente quando o diagnóstico é apenas realizado somente com base em achados radiográficos sem qualquer tipo de sinais e sintomas associados (Smith et al., 1998).

Caso haja concomitantemente, patologia pulpar de um dente associado a uma lesão DO, o tratamento endodôntico pode tornar-se difícil. Quando a lesão DO adquire um aspecto radiopaco, o ligamento periodontal pode ser difícil de visualizar radiograficamente, pelo que é aconselhado o uso de localizadores apicais electrónicos para determinar o comprimento de trabalho. Em casos de necrose pulpar, o sucesso do tratamento apenas pode ser avaliado com base na sintomatologia do paciente, visto que o tamanho inicial da lesão periapical e a remissão desta após o tratamento não é facilmente identificada (Tonioli & Scindler, 2004).

Quando uma fistula está presente, a condição pulpar deve ser avaliada, porque o seu desenvolvimento pode estar associado não a uma patologia periapical mas sim a uma infecção crónica de lesões ósseas, incluindo as DO (Tonioli & Scindler, 2004).

Minhas et al., (2008), reportaram um caso clínico de um tratamento ortodôntico num paciente com DO.FL. e concluíram que é um tratamento possível neste tipo de patologia e que os dentes respondem normalmente às forças ortodônticas. Não há risco de exacerbação da doença, reabsorção radicular excessiva e perda da vitalidade pulpar

---

dos dentes envolvidos. No entanto, se o tratamento ortodôntico exigir extracções prévias, especialmente se estiverem em proximidade com lesões DO, o tratamento deve ser considerado.

Devido à ocorrência de quistos associados às DO, um *follow-up* de lesões periapicais radiolúcidas ou com aspecto misto de radiolucidez e radiopacidade em dentes vitais, é fundamental (Dražić & Minić., 1999).

## 5. DISCUSSÃO DOS RESULTADOS

Através da realização deste trabalho de revisão bibliográfica foi possível constatar que não existem *guidelines* específicos para o tratamento cirúrgico da displasia fibrosa.

Até à data a terapêutica medicamentosa não tem tido um papel preponderante no tratamento da displasia fibrosa. A terapêutica com radiação foi abandonada devido ao risco de transformação maligna. Actualmente, existe alguma expectativa relativamente à terapêutica medicamentosa associada ao usos de bifosfonatos. No entanto são necessários estudos de controlo duplamente cego cruzado de maneira a comprovar a sua eficácia.

O tratamento cirúrgico continua a ser o pilar no tratamento da displasia fibrosa direccionado para a prevenção e correcção disfunções estéticas e funcionais. Com o avanço da tecnologia e técnicas cirúrgicas, cada vez mais autores são a favor de uma abordagem cirúrgica cada vez mais radical, seguida de reconstrução dos defeitos cirúrgicos, de uma forma mais segura e com melhores resultados estéticos, prevenindo assim futuras recorrências e consequentemente novas intervenções cirúrgicas.

Relativamente à displasia fibrosa e a sua frequência em relação ao género, alguns autores afirmam que é igualmente distribuída. No entanto, constatou-se em estudos direccionados especificamente para a displasia fibrosa nos maxilares, realizados por Zimmerman et al., 1958; Daramola et al., 1976 e El Deeb et al., 1979, que afecta maioritariamente mulheres.

Na classificação das displasias ósseas, embora a Organização Mundial de Saúde englobe nesta categoria o Cementoma Gigantiforme Familiar, em grande parte da literatura revista, este não é englobado. Neville et al., (2009), considera o cementoma gigantiforme familiar uma desordem hereditária rara incomum, que é significativamente diferente das DO convencionais.

## **6. CONCLUSÃO**

As displasias fibro-ósseas dos maxilares, apesar de partilharem as mesmas características histopatológicas, diferem na suas manifestações clínicas, comportamento e orientação terapêutica.

Relativamente à displasia fibrosa o Médico-Dentista pode ser o primeiro profissional de saúde a detectar este tipo de patologia, especialmente quando afecta somente os maxilares. Apesar de ser uma condição benigna, pode causar limitações funcionais e alterações estéticas significativas. O conhecimento desta patologia é fundamental de maneira a ser possível fazer o seu diagnóstico.

Para o diagnóstico das DO é importante a avaliação radiográfica, natureza histológica da lesão, dados demográficos e ainda a apresentação clínica de maneira a evitar um diagnóstico errado que pode conduzir a um tratamento invasivo e desnecessário e a possíveis complicações.

**BIBLIOGRAFIA**

- Akintoye SO, Lee JS, Feimster T, Booher S, Brahim J, Kingman A, Riminucci M, Robey PG, Collins MT. Dental characteristics of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2003; 96:275-82.
- Alam A & Chander BN. Craniofacial fibrous dysplasia presenting with visual impairment. *Medical Journal Armed Forces India.* 2003; 59:342-343
- Alsufyani NA, Lam EW. Cemento-osseous dysplasia of the jaw bones: key radiographic features. *Dentomaxillofac Radiol.* 2011a; 40:141-6.
- Alsufyani NA, Lam EW. Osseous (cemento-osseous) dysplasia of the jaws: clinical and radiographic analysis. *J Can Dent Assoc.* 2011b; 77:70.
- Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, eds. *Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours.* Kleihues R Sobin LH, series eds. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon, France: IARC Press, 2005.
- Bencharit S, Schardt-Sacco D, Zuniga JR, Minsley GE. Surgical and prosthodontic rehabilitation for a patient with aggressive florid cemento-osseous dysplasia: a clinical report. *J Prosthet Dent.* 2003; 90:220-4.
- Bessho K, Tagawa T, Murata M, Komaki M. Monostotic fibrous dysplasia with involvement of the mandibular canal. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1989; 68:396-400.
- Beylouni I, Farge P, Mazoyer JF, Coudert JL. Florid cemento-osseous dysplasia: Report of a case documented with computed tomography and 3D imaging. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1998; 85:707-11.

- Brannon RB, Fowler CB. Benign fibro-osseous lesions: a review of current concepts. *Adv Anat Pathol*. 2001; 8:126-43.
- Bsoul SA, Terezhalmay GT, Moore WS. Focal cemento-osseous dysplasia. *Quintessence Int*. 2004; 35:418-9.
- Buraczewski J, Dabska M. Pathogenesis of aneurysmal bone cyst. Relationship between the aneurysmal bone cyst and fibrous dysplasia of bone. *Cancer*. 1971; 28:597-604.
- Celenk et al., 2009 Computed tomography of cranio-facial fibrous dysplasia. *European Journal of Radiology Extra*. 2009; 69:85-87.
- Chapurlat RD, Orcel P. Fibrous dysplasia of bone and McCune-Albright syndrome. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2008; 22:55-69.
- Chapurlat RD, Hugueny P, Delmas PD, Meunier PJ. Treatment of fibrous dysplasia of bone with intravenous pamidronate: long-term effectiveness and evaluation of predictors of response to treatment. *Bone*. 2004; 35:235-42.
- Chapurlat R. Current pharmacological treatment for fibrous dysplasia and perspectives for the future. *Joint Bone Spine*. 2005; 72:196-8.
- Chen Y, Ding X, Yang Y, Yan W, Chen D, Li Z. Craniofacial fibrous dysplasia associated with McCune-Albright syndrome. *J Oral Maxillofac Surg*. 2009; 67:637-44.
- Chen YR, Chang CN, Tan YC. Craniofacial fibrous dysplasia: an update. *Chang Gung Med J*. 2006; 29:543-9.

- Chen M, Yang C, Fang B, Zhang S, Xu K. Treatment of hemimandibular fibrous dysplasia with radical excision and immediate reconstruction with free double costochondral graft. *J Oral Maxillofac Surg.* 2010; 68:2000-4.
- Cho B, Jung Y, Nah K. The prevalence, clinical and radiographic characteristics of cemento-osseous dysplasia in Korea. *Korean Journal of Oral and Maxillofacial Radiology* 2007; 37:185-9.
- Cohen MM Jr, Howell RE. Etiology of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 1999; 28:366-71.
- Daffner RH, Kirks DR, Gehweiler JA Jr, Heaston DK. Computed tomography of fibrous dysplasia. *AJR Am J Roentgenol.* 1982; 139:943-8
- Dağıstan S, Tozoğlu U, Göregen M, Cakur B. Florid cemento-osseous dysplasia: a case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2007; 12:348-50.
- Daramola JO, Ajagbe HA. Fibro-osseous lesions of the jaw: a review of 133 cases from Nigeria. *J Natl Med Assoc.* 1983; 75:593-8.
- Daramola JO, Ajagbe HA, Obisesan AA, Lagundoye SB, Oluwasanmi JO. Fibrous dysplasia of the jaws in Nigerians. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1976; 42:290-300.
- DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 2005; 87:1848-64.
- Diercks RL, Sauter AJ, Mallens WM. Aneurysmal bone cyst in association with fibrous dysplasia. A case report. *J Bone Joint Surg Br.* 1986; 68:144-6.
- Dražić R, Minić AJ. Focal cemento-osseous dysplasia in the maxilla mimicking periapical granuloma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1999; 88:87-9.



- El Deeb M, Waite DE, Jaspers MT. Fibrous dysplasia of the jaws. Report of five cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1979; 47:312-8.
- El Deeb M, Sedano HO, Waite DE. Aneurysmal bone cyst of the jaws: Report of a case associated with fibrous dysplasia and review of the literature. *International Journal of Oral Surgery*. 1980; 9:301-311.
- Eversole R, Su L, ElMofty S. Benign fibro-osseous lesions of the craniofacial complex. A review. *Head Neck Pathol*. 2008; 2:177-202.
- Feller L, Wood NH, Khammissa RA, Lemmer J, Raubenheimer EJ. The nature of fibrous dysplasia. *Head Face Med*. 2009; 5:22.
- Ferretti C, Coleman H, Dent M, Altini M. Cystic degeneration in fibrous dysplasia of the jaws: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1999; 88:337-42.
- Fries JW. The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones; a critical analysis of thirty-nine pathologically proved cases. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1957; 77:71-88.
- Frodel JL, Funk G, Boyle J, Richardson M. Management of aggressive midface and orbital fibrous dysplasia. *Arch Facial Plast Surg*. 2000; 2:187-95.
- Galgano C, Samson J, Küffer R, Lombardi T. Focal cemento-osseous dysplasia involving a mandibular lateral incisor. *Int Endod J*. 2003; 36:907-11.
- Giunta JL, Heffez L, Doku HC. Superior and buccal displacement of the mandibular canal in fibrous dysplasia. *J Oral Maxillofac Surg*. 1985; 43:460-2.
- Gündüz K, Avsever H, Karaçaylı U, Senel B, Pişkin B. Florid cemento-osseous dysplasia: a case report. *Braz Dent J*. 2009; 20:347-50.

- Harris WH, Dudley HR, Barry RJ. The natural history of fibrous dysplasia. *J Bone Joint Surg AM*. 1962; 44:207-233.
- Higashi T, Iguchi M, Shimura A, Kruglik GD. Computed tomography and bone scintigraphy in polyostotic fibrous dysplasia. Report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1980; 50:580-3.
- Higuchi Y, Nakamura N, Tashiro H. Clinicopathologic study of cemento-osseous dysplasia producing cysts of the mandible. Report of four cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1988; 65:339-42.
- Kabukcuoglu F, Kabukcuoglu Y, Yilmaz B, Erdem Y, Evren I. Mazabraud's syndrome: intramuscular myxoma associated with fibrous dysplasia. *Pathol Oncol Res*. 2004; 10:121-3.
- Kawai T, Hiranuma H, Kishino M, Jikko A, Sakuda M. Cemento-osseous dysplasia of the jaws in 54 Japanese patients: a radiographic study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1999; 87:107-14.
- Kim DD, Ghali GE, Wright JM, Edwards SP. Surgical Treatment of Giant Fibrous Dysplasia of the Mandible With Concomitant Craniofacial Involvement. *J Oral Maxillofac Surg*. 2011; 12:259-63.
- Komabayashi T, Zhu Q. Cemento-osseous dysplasia in an elderly Asian male: a case report. *J Oral Sci*. 2011; 53:117-20.
- Kos M, Luczak K, Godzinski J, Klempous J. Treatment of monostotic fibrous dysplasia with pamidronate. *J Craniomaxillofac Surg*. 2004; 32:10-5.
- Kramer IR, Pindborg JJ, Shear M. The World Health Organization histological typing of odontogenic tumours. Introducing the second edition. *Eur J Cancer B Oral Oncol*. 1993; 29:169-71.

- Kruse A, Pieles U, Riener MO, Zunker Ch, Bredell MG, Grätz KW. Craniomaxillofacial fibrous dysplasia: a 10-year database 1996-2006. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2009; 47:302-5.
- Lietman SA, Ding C, Levine MA. A highly sensitive polymerase chain reaction method detects activating mutations of the GNAS gene in peripheral blood cells in McCune-Albright syndrome or isolated fibrous dysplasia. *J Bone Joint Surg Am*. 2005; 87:2489-94.
- Lin T, Huang W, Chiang C, Lin H, Liao Y, Chiang M. Florid cemento-osseous dysplasia (FCOD): case report. *Journal of Dental Sciences*. 2010; 4:242-245.
- Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF, Nager GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001;127:1239-47.
- MacDonald-Jankowski. Florid cemento-osseous dysplasia: a systematic review. *Dentomaxillofac Radiol*. 2003; 32:141-9.
- MacDonald-Jankowshi DS. Fibro-osseous lesions of the face and jaws. *Clin Radiol*. 2004; 59:11-25.
- MacDonald-Jankowski D. Fibrous dysplasia: a systematic review. *Dentomaxillofac Radiol*. 2009; 38:196-215.
- Mahomed F, Altini M, Meer S, Coleman H. Cemento-osseous dysplasia with associated simple bone cysts. *J Oral Maxillofac Surg*. 2005; 63:1549-54.
- Marie PJ, de Pollak C, Chanson P, Lomri A. Increased proliferation of osteoblastic cells expressing the activating Gs alpha mutation in monostotic and polyostotic fibrous dysplasia. *Am J Pathol*. 1997; 150:1059-69.

- Mariot V, Wu JY, Aydin C, Mantovani G, Mahon MJ, Linglart A, Bastepe M. Potent constitutive cyclic AMP-generating activity of XLas implicates this imprinted GNAS product in the pathogenesis of McCune-Albright syndrome and fibrous dysplasia of bone. *Bone*. 2011; 48:312-20.
- Melrose RJ, Abrams AM, Mills BG. Florid osseous dysplasia. A clinical-pathologic study of thirty-four cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1976; 41:62-82.
- Minhas G, Hodge T, Gill DS. Orthodontic treatment and cemento-osseous dysplasia: a case report. *J Orthod*. 2008; 35:90-5.
- Miyake M, Nagahata S. Florid cemento-osseous dysplasia. Report of a case. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 1999; 28:56-7.
- Miyauchi M, Ogawa I, Takata T, Ito H, Nikai H, Ijuhin N, Tanimoto K. Florid cemento-osseous dysplasia with concomitant simple bone cysts: a case in a Japanese woman. *J Oral Pathol Med*. 1995; 24:285-7.
- Mizuno A, Kuroyanagi-Nakajima M, Akiyama Y, Katayama T, Suzuki H, Nakano Y. Facial fibrous dysplasia: report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1991; 72:284-8.
- Murray DJ, Edwards G, Mainprize JG, Antonyshyn O. Advanced technology in the management of fibrous dysplasia. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2008; 61:906-16.
- Mock D, Rosen IB. Osteosarcoma in irradiated fibrous dysplasia. *J Oral Pathol*. 1986; 15:1-4.
- Mupparapu M, Singer SR, Milles M, Rinaggio J. Simultaneous presentation of focal cemento-osseous dysplasia and simple bone cyst of the mandible masquerading as a multilocular radiolucency. *Dentomaxillofac Radiol*. 2005; 34:39-43.

- Nambi GI, Jacob J, Gupta AK. Monofocal maxillary fibrous dysplasia with orbital, nasal and oral obstruction. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2010; 63:16-8.
- Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Patologia Oral e Maxilofacial*. 3 ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2009.
- Neville BW, Albenesius RJ. The prevalence of benign fibro-osseous lesions of periodontal ligament origin in black women: a radiographic survey. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1986; 62:340-4.
- Neyaz Z, Gadodia A, Gamanagatti S, Mukhopadhyay S. Radiographical approach to jaw lesions. *Singapore Med J*. 2008; 49:165-177.
- Nikitakis NG, Xydkas-Efthymiou DS, Chronas I, Papadogeorgakis N. Progressively enlarging hard swelling of the mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2011; 112:147-52.
- Obisesan AA, Lagundoye SB, Daramola JO, Ajagbe HA, Oluwasanmi JO The radiologic features of fibrous dysplasia of the craniofacial bones. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol*. 1977; 44:949-59.
- Obwegeser HL, Freihofer HP Jr, Horejs J. Variation of fibrous dysplasia in the jaws. *J Maxillofac Surg*. 1973; 1:161-71.
- Ogunsalu C, Miles D. Cemento-osseous dysplasia in Jamaica: review of six cases. *West Indian Med J*. 2005; 54:264-7
- Orten SS, Hanna E. Fibrous dysplasia: Biology and indications for surgery. *Operative Techniques in Otolaryngology-Head and Neck Surgery*. 1999; 10:109-112.

- Patel MM, Wilkey JF, Abdelsayed R, D'Silva NJ, Malchoff C, Mallya SM. Analysis of GNAS mutations in cemento-ossifying fibromas and cemento-osseous dysplasias of the jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2010; 109:739-43.
- Parisi MS, Oliveri B. Long-term pamidronate treatment of polyostotic fibrous dysplasia of bone: A case series in young adults. *Current Therapeutic Research*. 2009;70:161-172.
- Park BY, Cheon YW, Kim YO, Pae NS, Lee WJ Prognosis for craniofacial fibrous dysplasia after incomplete resection: age and serum alkaline phosphatase. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2010; 39:221-6.
- Perdigão PF, Pimenta FJ, Castro WH, De Marco L, Gomez RS. Investigation of the GSalpha gene in the diagnosis of fibrous dysplasia. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2004; 33:498-501.
- Petrikowski CG, Pharoah MJ, Lee L, Grace MG. Radiographic differentiation of osteogenic sarcoma, osteomyelitis, and fibrous dysplasia of the jaws. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 1995; 80:744-50.
- Posnick JC. Fibrous dysplasia of the craniomaxillofacial region: current clinical perspectives. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 1998; 36:264-73.
- Potochny EM, Huber AR. Focal osseous dysplasia. *Head Neck Pathol*. 2011;5:265-7.
- Ramsey HE, Strong EW, Frazell EL. Fibrous dysplasia of the craniofacial bones. *Am J Surg*. 1968; 116:542-7.
- Regezzi JA, Ciubba JJ, Jordan R. *Patologia Oral, correlações clinicopatológicas*. 5 ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2005.
- Resnick CM, Novelline RA. Cemento-osseous dysplasia, a radiological mimic of periapical dental abscess. *Emerg Radiol*. 2008; 15:367-74.

- Ricalde P, Horswell BB. Craniofacial fibrous dysplasia of the Fronto-Orbital region: a case series and literature review. *J Oral Maxillofac Surg.* 2001; 59:157-67.
- Riminucci M, Liu B, Corsi A, Shenker A, Spiegel AM, Robey PG, Bianco P. The histopathology of fibrous dysplasia of bone in patients with activating mutations of the Gs alpha gene: site-specific patterns and recurrent histological hallmarks. *J Pathol.* 1999; 187:249-58.
- Riminucci M, Kuznetsov SA, Cherman N, Corsi A, Bianco P, Gehron Robey P. Osteoclastogenesis in fibrous dysplasia of bone: in situ and in vitro analysis of IL-6 expression. *Bone.* 2003; 33:434-42.
- Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer.* 1994; 73:1411-24.
- Sakata T, Takahashi K, Kang Y, Kiso H, Irie K, Tsukamoto H, Nakashima Y, Bessho K. Repeated surgical reduction of the mandible over a 19-year period due to fibrous dysplasia: A case report. *Asian Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.* 2010; 22:33-36.
- Schmaman A, Smith I, Ackerman LV. Benign fibro-osseous lesions of the mandible and maxilla. A review of 35 cases. *Cancer.* 1970; 26:303-12.
- Schneider LC, Mesa ML. Differences between florid osseous dysplasia and chronic diffuse sclerosing osteomyelitis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1990; 70:308-12.
- Shah ZK, Peh WC, Koh WL, Shek TW. Magnetic resonance imaging appearances of fibrous dysplasia. *Br J Radiol.* 2005; 78:1104-15.
- Slootweg PJ. Lesions of the jaws. *Histopathology.* 2009; 54:401-18.
- Slootweg PJ. Bone diseases of the jaws. *Int J Dent.* 2010; 702314.

- Singer SR, Mupparapu M, Rinaggio J. Florid cemento-osseous dysplasia and chronic diffuse osteomyelitis Report of a simultaneous presentation and review of the literature. *J Am Dent Assoc.* 2005; 136:927-31.
- Smith S, Patel K, Hoskinson AE. Periapical cemental dysplasia: a case of misdiagnosis. *Br Dent J.* 1998; 185:122-3.
- Struthers PJ, Shear M. Aneurysmal bone cyst of the jaws. (II). Pathogenesis. *Int J Oral Surg.* 1984; 13:92-100.
- Su L, Weathers DR, Waldron CA. Distinguishing features of focal cemento-osseous dysplasias and cemento-ossifying fibromas: I. A pathologic spectrum of 316 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1997; 84:301-9.
- Su L, Weathers DR, Waldron CA. Distinguishing features of focal cemento-osseous dysplasia and cemento-ossifying fibromas. II. A clinical and radiologic spectrum of 316 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1997; 84:540-9.
- Summerlin DJ, Tomich CE. Focal cemento-osseous dysplasia: a clinicopathologic study of 221 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1994; 78:611-20.
- Speight PM, Carlos R. Maxillofacial fibro-osseous lesions. *Current Diagnostic Pathology.* 2006; 12:1-10.
- Tanner HC Jr, Dahlin DC, Childs DS Jr. Sarcoma complicating fibrous dysplasia. Probable role of radiation therapy. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1961; 14:837-46.
- Tonioli MB, Schindler WG. Treatment of a maxillary molar in a patient presenting with florid cemento-osseous dysplasia: a case report. *J Endod.* 2004; 30:665-73.



- Valentini V, Cassoni A, Marianetti TM, Terenzi V, Fadda MT, Iannetti. Craniomaxillofacial fibrous dysplasia: conservative treatment or radical surgery? A retrospective study on 68 patients. *Plast Reconstr Surg.* 2009; 123:653-60.
- Wakasa T, Kawai N, Aiga H, Kishi K. Management of florid cemento-osseous dysplasia of the mandible producing solitary bone cyst: report of a case. *J Oral Maxillofac Surg.* 2002; 60:832-5.
- Waldron CA. Fibro-osseous lesions of the jaws. *J Oral Maxillofac Surg.* 1993; 51:828-35.
- Waldron CA, Giansanti JS. Benign fibro-osseous lesions of the jaws: a clinical-radiologic-histologic review of sixty-five cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1973; 35:190-201.
- Waldron CA, Giansanti JS, Browand BC. Sclerotic cemental masses of the jaws (so-called chronic sclerosing osteomyelitis, sclerosing osteitis, multiple enostosis, and gigantiform cementoma. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1975; 39:590-604.
- Wower V, Hjørting-Hansen E, Edeling CJ. Bone scintigraphy of benign jaw lesions. *Int J Oral Surg.* 1978 ;7:528-33.
- Zegarelli EV, Kutscher AH, Budowsky J, Hoffman PJ. The progressive calcification of the cementoma; A Roentgenographic study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1964 ; 18:180-3.
- Zhibin Y, Quanyong L, Libo C, Jun Z, Hankui L, Jifang Z, Ruisen Z. The role of radionuclide bone scintigraphy in fibrous dysplasia of bone. *Clin Nucl Med.* 2004; 29:177-80.
- Zielinski DE, Choukas NC, Jurgens AR, Boyer DG. An unusual complication possible arising from the surgical recontouring of fibrous dysplasia of the mandible. Report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1982; 54:136-40.

- Zimmerman DC, Dahlin DC, Stafne EC. Fibrous dysplasia of the maxilla and mandible. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1958; 11:55-68.
- Zoccali C, Teori G, Prencipe U, Erba F. Mazabraud's syndrome: a new case and review of the literature. *Int Orthop.* 2009; 33:605-10.
- Van der Wal WA, Unal H, de Rooy JW, Flucke U, Veth RP. Fibrous dysplasia of bone associated with soft-tissue myxomas as well as an intra-osseous myxoma in a woman with Mazabraud's syndrome: a case report. *J Med Case Reports.* 2011; 5:239.
- Yamamoto T, Ozono K, Kasayama S, Yoh K, Hiroshima K, Takagi M, et al. Increased IL-6-production by cells isolated from the fibrous bone dysplasia tissues in patients with McCune-Albright syndrome. *J Clin Invest.* 1996; 98:30-5.
- Yasuoka T, Takagi N, Hatakeyama D, Yokoyama K. Fibrous dysplasia in the maxilla: possible mechanism of bone remodeling by calcitonin treatment. *Oral Oncol.* 2003; 39:301-5.
- Young SK, Markowitz NR, Sullivan S, Seale TW, Hirschi R. Familial gigantiform cementoma: classification and presentation of a large pedigree. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1989; 68:740-7.

## ANEXOS

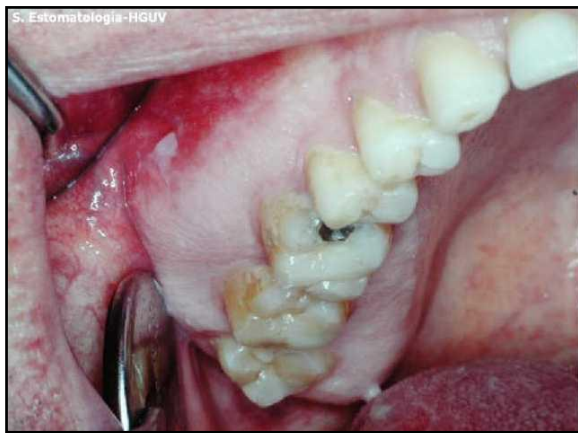
	ENVOLVIMENTO		Lesões pigmentadas tipo café-com-leite	Endocrinopatias	Mixomas intramusculares
	Único	Múltiplo			
Monostótica	X				
Poliostótica		X			
Síndrome McCune- Albright		X	X	X	
Síndrome JaffeLichtenstein		X	X		
Síndrome de Mazabraud		X			X

Tabela 1: Formas de apresentação da Displasia Fibrosa (adaptada de DiCaprio & Enneking, 2005)



Figura 1 – Displasia fibrosa. Fotografia extra-oral demonstrando assimetria facial numa mulher com displasia fibrosa na porção direita da maxila.

Retirada de: <http://screening.iarc.fr/atlasoral.php?lang=1>

Retirada de: <http://www.uv.es/medicina-oral/Docencia/atlas/atlas.htm>

Retirada de: <http://www.uv.es/medicina-oral/Docencia/atlas/atlas.htm>



Figura 4 – Displasia fibrosa na mandíbula.

Retirada de: Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, eds. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. Kleihues R Sobin LH, series eds. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon, France: IARC Press, 2005

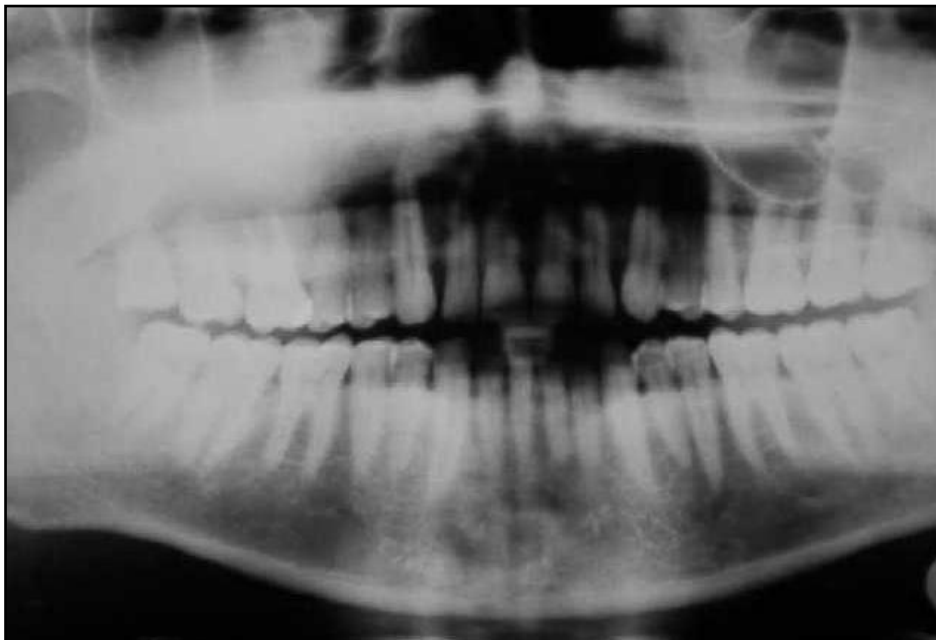


Figura 5 – Displasia fibrosa bi-maxilar.

Retirada de: <http://www.uv.es/medicina-oral/Docencia/atlas/atlas.htm>



Figura 6 – Vista oclusal de displasia fibrosa na mandíbula.

Retirada de: <http://screening.iarc.fr/atlasoral.php?lang=1>

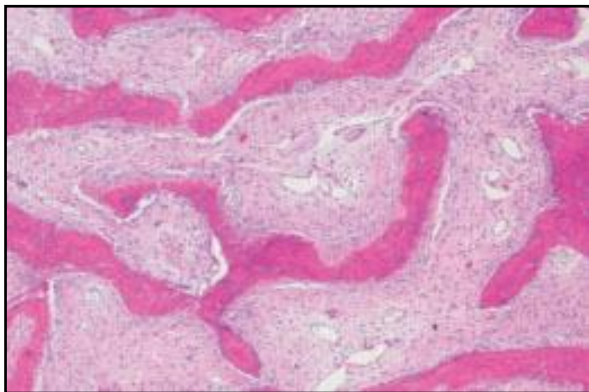


Figura 7 – Displasia fibrosa. Os achados microscópicos típicos da displasia fibrosa mostram trabéculas irregulares de osso imaturo num estroma celular fibroso.

Retirada de: Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, eds. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. Kleihues R Sobin LH, series eds. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon, France: IARC Press, 2005



Figura 8 – TAC frontal de Displasia Fibrosa polioestótica (mandíbula e base do crânio).  
Retirada de: Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, eds. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. Kleihues R Sobin LH, series eds. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon, France: IARC Press, 2005



Figura 9 – Displasia óssea. Radiografia periapical de displasia óssea periapical.  
Retirada de: <http://screening.iarc.fr/atlasoral.php?lang=1>



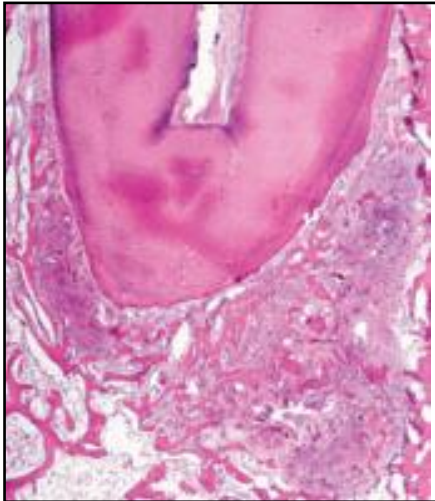


Figura 10 – Displasias ósseas.

Retirada de: Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D, eds. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. Kleihues R Sobin LH, series eds. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon, France: IARC Press, 2005